Révision 30/10/2024

ITEM 142 : CONNNAITRE LES ASPECTS SPECIFIQUES DES SOINS PALLIATIFS EN PEDIATRIE

- Soins palliatifs pédiatriques pour tout enfant (de l'anténatal au jeune adulte) atteint d'une **maladie grave engageant le pronostic vital** que leur vie soit limitée (pas d'espoir de guérison) ou menacée (ttt curatif possible, mais risque élevé de mort prématurée).

➔ **Démarche palliative intégrée** dès le diagnostic pour prendre en compte l'incertitude et la vulnérabilité (≠ mise en place des soins palliatifs qu'en phase terminale après échec des traitements curatifs).

- Spécificité : - **Relation particulière** : relation triangulaire entre soignants, enfant et parents.
  - **Autorité parentale** pour les décisions de traitement, de limitations de soins, mais décision toujours collégiale…
  - **Développement cognitif de l'enfant**, même malade : **droit à l'éducation et à la créativité.**
  - **Compréhension** et **appréhension particulière de la notion de « mort »** par les enfants, et selon l'âge.
  - Certains traitements symptomatiques sont contre-indiqués ou utilisables sous précaution.

6 CATEGORIES/GROUPES

1) Maladies pour lesquelles un traitement curatif existe, mais avec un échec possible : cancer, atteinte rénale ou cardiaque… (excluant les cancers en rémission).

2) Maladies pour lesquelles une mort prématurée est inévitable peut être anticipée, mais où un traitement intense permet de prolonger une vie de bonne qualité : **mucoviscidose**…

3) Maladie progressive sans espoir de guérison pour lesquelles le traitement est uniquement palliatif : **mucopolysaccharidose, leucodystrophie, myopathie**…

4) Atteinte neurologique grave non progressive avec grand risque de complication **: accidents avec séquelles neurologiques, paralysie cérébrale…**

5) Nouveau-nés d'espérance de vie très limitée ou imprévisible.

6) Membres d'une famille ayant perdu un enfant de façon imprévue suite à une maladie, un accident ou en période périnatale (enfant mort-né, avortement).

ORGANISATION

- Équipe prenant soin de l'enfant +++ (équipe de spécialiste, de ville, hospitalisation à domicile, SSR…)
- 2e ligne : - **Équipe Mobile de Soins Palliatifs Pédiatriques** (EMSP) et **Équipes Régionales Ressources en Soins Palliatifs Pédiatriques** (ERRSPP)
  - Expertise clinique spécifique ave rôle de tiers → réflexion sur la PEC.
  - Coordination intra et extrahospitalière (y compris au domicile).
  - Pas de substitution à l'équipe soignante.
  - PEC de l'entourage du patient.
  - Action de formation, acculturation, recherche clinique.
- PAS d'Unité de Soins Palliatifs (USP) en France.

DEMARCHE DE SOINS

- Projet de soins respectueux de l'enfant et de sa famille → **relation thérapeutique** triangulaire enfant – parents - soignants
- Interdisciplinarité.
- **Besoins de l'enfant** : réassurance, sécurité, parfois régression, autonomisation → même ne situation palliative un enfant est un être en plein développement.
- **Dialogue** avec l'enfant : **communication adaptée** à son développement, **enfant = interlocuteur privilégié** dès que possible (et non pas les parents), mais encourager le dialogue avec les parents.
- **Adaptation à l'enfant +++** → ni forcer, ni interdire.
- **Accompagner les parents** dans leur vulnérabilité et reconnaître leurs compétences.
- Si Limitation et Arrêt des Traitements (LAT) : la loi Léonetti (2016) s'applique **SAUF désignation personne de confiance et directives anticipées.**

PEC DES SYMPTOMES

- Mêmes symptômes que chez l'adulte (sauf état confusionnel), mais difficulté à séparer douleur et mal-être → plaintes somatiques au 1er plan.
- Anamnèse puis évaluation des symptômes : - **Autoévaluation** dès que possible (> 6 ans).
  - Si impossible : hétéroévaluation par les parents.
  - +/- échelles d'hétéroévaluation moins subjectives pour les soignants.
  - Examens paracliniques au cas par cas.
- Traitements :
  - **Approche non médicamenteuse** ++ (distraction, relaxation…)
  - Attention : enfants = éponges émotionnelles → PEC détresse parentale et savoir-être des soignants.
  - Même thérapeutique que chez adulte, mais **adapter galénique ++** aux préférences de l'enfant (éviter piqûres).
  - Sédation profonde et continue maintenue jusqu'au décès possible.
- Explication des prescriptions.

<table>
<tr><td></td><td colspan="2">- Anticipation +++ notamment pour LAT et projet thérapeutique et de vie à adapter (ex : voyage prévu, école…)</td></tr>
<tr><td rowspan="3">EN NEONATALOGIE</td><td colspan="2">- Périnatalité = de 22 SA au 7e jour suivant la naissance.
- Importance du diagnostic anténatal et de l'anticipation avec projet de naissance et concertation collégiale.
- Tracer tout entretien avec les parents dans le dossier.
- « Soins de développement » en salle de naissance : limiter les nuisances sonores/lumineuses/tactiles, pas de geste invasif, homéostasie thermique, positionnement du nouveau-né, intimité avec les parents (peau à peau), mise au sein…
Et surveillance du confort (échelle d'hétéroévaluation NFCS = Neonatal Face Coding System, EDIN = Échelle de Douleur et d'Inconfort du Nouveau-Né) avec +/- ttt antalgique et/ou sédatif si besoin (saccharose, morphine, midazolam).
- Si décès : proposition de participation des parents à la toilette, recueil de traces mémorielles (photo, empreintes…) rituels, présence fratrie, recueillement avec les proches…
- Nouveau-né après la naissance : sujet titulaire de droits dès lors qu'il est né vivant et viable (> 22 SA ou > 500 g) → certificat de décès spécifique de décès néonatal [J0-J28] obligatoire.
- Fœtus avant la naissance : n'est pas une personne juridique, fait partie du corps de sa mère.
Une inscription sur le livre de famille du fœtus dès 14 SA est possible et/ou obsèques, sans lui donner de statut juridique.</td></tr>
<tr><td>Situation en anténatal</td><td>- < 22 SA et/ou < 500 g : fœtus (en anténatal)/nouveau-né (après naissance) dit non viable.
- < 24 SA : La plupart des équipes françaises ne réanime pas.
- Entre 24 et 26 SA (plutôt 23-25SA aujourd'hui) : au cas par cas.
→ Risque de mortalité et morbidité à court et long terme (neurologique +++).
→ Démarche palliative possible si non réanimation > 22SA ou naissance vivante, mais non viable < 22 SA.
- Malformation ou maladie génétique incurables et d'une particulière gravité : diagnostic anténatal avec poursuite de la grossesse (pas d'IMG) → incertitude +++ sur le devenir à la naissance → violence psychique pour les parents. PEC intensive tant que pas de décision partagée de PEC palliative exclusive.</td></tr>
<tr><td>Situation en postnatal</td><td>- Situations de réanimation néonatales dans lesquelles se posent la question d'une décision de LAT.
- Incapacité du nouveau-né à s'exprimer : la décision de limitation ne repose pas sur les parents : recueil de leur avis, réunion collégiale avec un médecin extérieur, information sur la décision +/- 2e avis si nécessaire.
- Grand prématuré présentant une complication grave : hémorragie intraventriculaire, lésion étendue de la substance blanche, entérocolite ulcéro-nécrosante grave, dysplasie bronchopulmonaire majeure…
- Nouveau-né à terme ou proche du terme avec asphyxie périnatale, compliqué d'une encéphalopathie anoxo-ischémique de pronostic péjoratif, ou défaillance d'organe jugée irréversible.</td></tr>
<tr><td>DEUIL PERINATAL</td><td colspan="2">- Ne pas minimiser +++, soutenir le sentiment de compétence parentale, reconnaitre la réalité psychique de perte
- Temporalité du deuil singulier pour chacun, perte du statut de parent en devenir, incompréhension de l'entourage.
- Difficultés spécifiques liées à la brièveté de la vie de l'enfant, l'absence de souvenir concret, voire pas de représentation physique de l'enfant (décès in utero).
- Vécu émotionnel des circonstances du deuil (fausse-couche, IVG, IMG, accouchement prématuré, MFIU, complications…) avec parfois sentiments contradictoires/ambivalents (notamment pour IVG/IMG ou il existe de la tristesse et du soulagement…)
- Deuil à risque +++ → proposer un accompagnement spécifique psychologique et social (démarches administratives), soutien des frères et sœurs (sentiment d'abandon, culpabilité, angoisse de morte)/des grands-parents, accompagnement associatif/groupes de parole…</td></tr>
</table>